Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg
Vorstand: Professor Dr. Hermann Groll.

Ganglioneuromatose des Wurmfortsatzes und des Darmkanales

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

vorgelegt von

Hugo Schmitz

aus Kassel.

1939

Buchdruckerei Richard Mayr, Würzburg.

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Würzburg.

Berichterstatter: Dozent Dr. Erich Müller

Meiner lieben Mutter
in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543516_0019

Die Ganglioneurome stellen Geschwülste dar, die sich aus Ganglienzellen oder Frühformen derselben und aus Nervenfasergewebe aufbauen. Nach Seilers Angaben soll auch neurinomatöses Gewebe „ein häufiger und mengenmäßig reichlich vertretener Bestandteile des Ganglioneuroms" sein. Auf Grund eingehender Untersuchungen wird jedoch von Scherer diese Annahme abgelehnt. Im Schrifttum liegt auch mit Ausnahme des von Seiler angegebenen Falles kein weiterer Befund diesbezüglicher Art vor.

Ganglioneurome kommen im zentralen und peripheren Nervensystem vor. Die Zahl der im peripheren Nervensystem beobachteten Fälle von Ganglioneuromen überwiegt jedoch die des zentralen Nervensystems. Den Ausgangspunkt bilden vor allem die Ganglienzellen des Grenzstranges. Von der Sympathogonie ausgehend stellt das Sympathogonom den unreifsten Geschwulsttyp dieser Art dar. Dem Reifungsgrad nach folgen das Sympathoblastom, das Neuroblastoma gangliocellulare und endlich das vollentwickelte Ganglioneurom.

Pick und Bielschowsky zählen die Sympathogonome und Sympathoblastome, auch Neuroblastome von ihnen genannt, zu den unreifen Geschwülsten. Ihr Sitz befindet sich häufig in den Nebennieren und im Bauchgrenzstrang. Die voll entwickelten Ganglioneurome sind nach ihrer Ansicht dagegen zu den ausgereiften Geschwülsten zu rechnen. Zwischen diesen beiden Gruppen stehen als ausreifende Geschwülste das Neuroblastoma gangliocellulare und das Ganglioneuroma imperfectum.

Nach Bülbring kommen die unreifen Geschwülste vorwiegend im Kindesalter vor, ausgereifte Formen dagegen mehr bei Erwachsenen.

Im Gegensatz zu den zahlreichen Fällen von Ganglioneuromen der Nebenniere, des Sympathicus usw., die bereits im Schrifttum vorliegen, werden Ganglioneurome des Wurmfortsatzes bis heute nur in ganz vereinzelten Fällen erwähnt. Über ganglioneuromatöse Veränderungen im Bereich des Darmkanals finden sich überhaupt noch keine eindeutigen Berichte. Befunde, wie sie von Herxheimer-Roth, Heine, Martz und anderen vorliegen, stellen reine Neurofibrome dar.

Ehe ich daher auf die im Schrifttum bisher angeführten Fälle näher eingehe, möchte ich noch kurz das Wesen der Neurofibromatose und der Neurinome dartun.

Gerade diese beiden Geschwulstgruppen zeichnen sich durch eine große Verwandtschaft mit den Ganglioneuromen aus. Häufig ist der Übergang gleichsam fließend, sodaß eine Entscheidung für die eine oder andere Geschwulstart nicht leicht herbeizuführen ist. Selbst einmal festgelegte Ansichten haben bei anderen Autoren wiederum zu einer neuen Deutung Veranlassung gegeben.

Hinsichtlich der Neurofibromatose sei nachfolgendes erwähnt.

Diese als Systemerkrankung bezeichnete Nervenaffektion wird erstmalig eingehend in den Arbeiten von v. Recklinghausen aus dem Jahre 1882 beschrieben. (Findet sie vorher einmal Erwähnung, so glaubt man an ihre Entstehung aus dem Bindegewebe.) Danach wird ebenfalls das Nervensystem nur als Träger der Geschwulst, als Matrix jedoch das Bindegewebe angesehen. Die an den Nerven sitzenden Neurome und auf der Haut befindlichen Fibrome sind histologisch und genetisch gleicher Natur. Sie zeichnen sich einzig und allein durch ihren verschiedenen Sitz aus. Wenig Beachtung wird den Zellen der Schwann'schen Scheide geschenkt.

Erst Verocay bringt in seinen Arbeiten den Nachweis, daß bei der sogenannten Recklinghausen'schen Krankheit die Tumoren von den Schwann'schen Zellen als echt nervösem Gewebe gebildet werden. Verocay und später Bielschowsky schaffen somit die Grundlage für die Ansicht, die man heute bei der Mehrzahl der Autoren vorfindet.

Bei der Neurofibromatose geht die Geschwulstbildung von den Zellen der Schwann'schen Scheide aus. Die Matrix wird von dem neuroektodermalen Gewebe gebildet. Bindegewebige Veränderungen sind als sekundäre Erscheinungen aufzufassen. Der im Anfang noch nicht sichtbaren makroskopischen Veränderung der Nerven geht eine Wucherung der Schwann'schen Zellen voraus.

Neurofibrome kommen vor allem in den peripheren Nervenbahnen, im Rückenmark und in der Haut vor.

Die von Verocay als Neurinome bezeichneten Geschwulstarten gehen nach neueren Untersuchungen (Scherer) auf den ektodermalen Stützapparat zurück und zeichnen sich durch eine außerordentliche Feinfaserigkeit aus. Diese Fasern sind von weitaus feinerer Struktur als bei den üblichen Fibromen, wie wir sie beispielsweise bei der oben erwähnten Recklinghausen'schen Krankheit antreffen. Sie weisen einen leicht gewellten Verlauf mit Neigung zu Wirbelbildungen auf. Balkenbildung ist nach Antoni nicht anzutreffen. Von wesentlicher Bedeutung für die Sicherung der Diagnose — Neurinom — ist die Neigung zur Bildung rhythmischer Strukturen oder Palisaden. Masson stellt besonders

die Palisadenstellung der Kerne in den Vordergrund. Überzeugend widerlegt er die von Krumbein und seinen Anhängern (Lauche, Hille und anderen) angeführten Behauptungen, „daß dieselben Bildungen in allen möglichen einwandfrei mesodermalen Geschwülsten vorkommen". Man hat dabei Dinge miteinander verglichen und auf einen Nenner zu bringen versucht, die mit Ausnahme einer äußerlichen Ähnlichkeit nichts miteinander gemein haben, Kernverschiebungen in der Muskulatur obliterierter Appendices, die Kernreihen in totenstarr kontrahierten Pylori usw.

Im Zusammenhang mit diesen Geschwulstarten seien abschließend noch die Gebilde erwähnt, die von Maresch, Masson und Schweitzer als Neurome in narbenbildenden Appendices beschrieben worden sind. Dabei handelt es sich um neuromartiges Gewebe, das Masson mit den Amputationsneuromen vergleicht, und das vor allem an die Stelle der Mucosa und Muscularis mucosae tritt. Die übrigen Schichten des Darmes sind unbeteiligt.

Diesen einleitenden Erläuterungen seien im folgenden die im Schrifttum angeführten Fälle über Ganglioneurome des Wurmfortsatzes angefügt.

Der im Jahre 1921 von Oberndorfer veröffentlichte Fall darf wohl unzweifelhaft bis auf den heutigen Tag als der eindeutigste im Sinne einer Ganglioneuromatose des Wurmfortsatzes angesehen werden.

Die bei der Operation vorgefundene Appendix weist eine Länge von 16 cm auf und ist fast zwei Daumen dick. Besonders bieten die Muskelschichten, vor allem die Submucosa und Muscularis, das Bild einer hochgradigen Verdickung, sodaß Oberndorfer anfangs sogar an eine Arbeitshypertrophie, wie man sie des öfteren bei Stenosen des proximalen Appendixstückes vorfindet, denkt.

Mikroskopisch fällt sofort eine starke Hypertrophie der Muskulatur auf. Der Übergang von der Mucosa zur Submucosa ist unscharf, da die Muscularis und Submucosa, ja selbst die die Mucosa durchziehenden starken Faserbündel des adenoiden Gewebes in ausgedehntem Maße zu Grunde gegangen sind. Auch die Muscularis mucosae weist nur noch geringe Muskelbestandteile auf; das Stratum proprium mucosae ist dagegen von einem zellreichen spindeligen Gewebe durchsetzt.

Bei schwacher Vergrößerung fallen bereits stark vergrößerte Ganglienzellen auf, die häufig so dicht gelagert sind, daß sie gleichsam kranzförmig die Züge von langfaserigen Strängen im Stratum proprium mucosae umgeben. Kommen sie vereinzelt vor, so finden sie sich in der Mitte dieser Stränge eingelagert. Hinsichtlich ihrer Gestalt sind diese Ganglienzellen teilweise multipolar, spindelig oder langgestreckt mit einem großen bläschenförmigen Kern und deutlich sichtbarem Kernkörperchen. Daneben befinden sich auch un-

einheitliche Formen. Hauptträger der Ganglienzellen ist die Zone der Muskulatur und basaler Teile der Submucosa. Außer diesen leicht deutbaren Zellen weist Oberndorfer noch auf große, protoplasmareiche Züge im Verlauf der Nervenstränge, vor allem in der äußeren Schicht der Muscularis hin und bezeichnet sie als synzytiale Züge. Sie heben sich von den Nervenfasern deutlich ab und weisen teilweise Kerne reifer Ganglien und solche ohne Kernkörperchen auf. Letztere faßt Oberndorfer als unreife Ganglienzelläquivalente auf. Pick und Bielschowsky lehnen jedoch diese von Oberndorfer vertretene Ansicht ab. Sie glauben vielmehr, in den Synzytien und den damit vergesellschafteten Kerngebilden Produkte der Schwann'schen Scheidezellen zu sehen. Daraus folgern sie, daß der von Oberndorfer beschriebene Riesenwuchs der Appendix nicht mit einer Ganglioneuromatose im Sinne der Deutung Oberndorfers, sondern mit einer Neurinomatose vergesellschaftet sei. Heine hält diese Synzytien für atrophische Kernwucherungen des Fettgewebes.

Auf der Tagung der Nordostdeutschen Vereinigung der Deutschen Pathologischen Gesellschaft im Jahre 1922 zu Berlin berichtet Schultz ebenfalls über einen Fall von Ganglioneuromatose des Wurmfortsatzes.

Im Gegensatz zu dem von Oberndorfer veröffentlichten Fall weist der von ihm vorgefundene Wurmfortsatz nur eine Länge von 3 cm auf. Die etwa kleinfingerdicke Appendix besitzt außerordentliche Derbheit. Makroskopisch zeigt nur die Spitze ein durchgängiges Lumen, mikroskopisch auch der Anfangsteil, jedoch in weit geringerem Maße. Die Muscularis mucosae und das lymphatische Gewebe sind fast vollkommen geschwunden. In den subepithelialen Schichten ist dagegen ein sehr zellreiches, spindelzelliges Gewebe zu sehen. Die Submucosa weist eine starke Verbreiterung auf. Ähnlich dem Falle Oberndorfers finden sich auch Ganglienzellen und bandförmige synzytiale Gebilde, die von Schultz ebenfalls als Ganglienzelläquivalente angesprochen werden. Damit vergesellschaftet sind verflochtene Nervenfasergebilde in einem derbfaserigen Bindegewebe. Die kräftig entwickelte Muscularis ist ebenfalls reich an diesen Erscheinungsformen. Der Plexus myentericus zeigt eine auffällige hufeisenförmige Anhäufung von Ganglienzellen, umgeben von gewucherten Schwann'schen Zellen. Analog dem Falle Oberndorfers sieht Schultz in diesen Veränderungen gleichfalls das Bild einer Ganglioneuromatose. Zu der von Schultz gegebenen Deutung seines Falles nimmt Pick eine entgegengesetzte Stellung ein, indem er die gleichen Ansichten wie in dem oben von Oberndorfer angeführten Falle vertritt und den Prozeß für eine Neurinomatose hält.

Diese beiden von Oberndorfer und Schultz im Schrifttum gewürdigten Fälle geben in der gleichen Zeit noch anderen Pathologen Veranlassung, eingehendere Aufmerksamkeit bei Sektionen den Veränderungen im Bereich der Appendix zu schenken.

Anläßlich einer Tagung der südwestdeutschen Pathologen in Mannheim berichtet Schmincke über einen Fall von „diffuser Neurinombildung in der Appendix". Da seine Ausführungen nur in kurzen Auszügen vorliegen, möchte ich sie wörtlich angeben:

„In toto vergrößerter, verdickter und verhärteter Wurmfortsatz eines Erwachsenen mit portioähnlicher Prominenz seines proximalen Teiles in das Coecallumen.

Mikroskopisch erwies sich die Vergrößerung des Organs bedingt durch eine Umwandlung sämtlicher intramural verlaufenden Nervenbündel in dicke zylindrische Stränge, die dicht aneinander lagen und aus Bündeln eines fibrillären, mäßig kernreichen Gewebes bestanden, das sich als Neurinomgewebe (fibrillärer Typ nach Antoni) charakterisierte. Ein mit Schleimhaut ausgekleidetes Lumen war nur noch im proximalen Teil der Appendix nachweisbar. Die Wandschichten waren sonst normal. Auch die Nervenbündel des Mesenteriolums zeigten durch Neurinombildung bedingte Verdikkung."

Pick weist auf einen Fall von Neurofibromatose und Riesenwuchs hin, wobei er auch die Fälle Oberndorfers und Schultzes eingehend untersucht. Wie bereits erwähnt, spricht er sie jedoch als Fälle einer Neurinomatose an.

Aus der gleichen Zeit stammt auch der von Baltisberger beobachtete Fall: „Ein Fall von Rankenneurom im Mesenterium des Dünndarmes".

Näher auf diese letzteren Arbeiten einzugehen, erübrigt sich, da sie nicht den eigentlichen Ganglioneuromen zuzurechnen sind (wie ohne weiteres schon aus den kurzen Angaben über den Fall Schminckes zu ersehen ist) und somit nicht in den Rahmen dieser Arbeit gehören.

Nach den Ausführungen Oberndorfers aus dem Jahre 1929: „Die Geschwülste des Darmes" werden zwar stets die Fälle von Baltisberger, Oberndorfer, Pick, Schultz, Schmincke und der noch zu erwähnende Fall Heines gemeinsam angeführt. Aber Oberndorfer selbst hält eine klare Trennung der Fälle in dem bereits eingangs von mir erwähnten Sinne in Ganglioneurome, Neurofibrome und Neurinome für unbedingt angezeigt.

Mit dem von Pick dargelegten Falle scheint für einige Jahre die Beobachtung weiterer Fälle nicht vorzuliegen.

Erstmalig wieder wird im Jahre 1927 von Heine im Zusammenhang mit noch anderen Mißbildungen bei Neurofibromatose über ein weiteres Ganglioneurom des Wurmfortsatzes berichtet.

In Übereinstimmung mit dem Fall Schultzes weist die von Heine beschriebene Appendix annähernd normale Länge auf. Eine Obliteration liegt nur im proximalen Drittel vor. Die geschwulstartigen Wucherungen nehmen in distaler Richtung an Mächtigkeit zu und bleiben mit Ausnahme der obliterierten Spitze auf die Mucosa und Submucosa beschränkt. Ganglienzellwucherungen sind nirgends anzutreffen. Dagegen zeigen sich häufig synzytiale, protoplasmatische Riesenzellgebilde. In der Deutung seines Falles, vor allem in mikroskopischer Hinsicht, glaubt Heine den Beobachtungen Oberndorfers und Schultzes am nächsten zu kommen. Ob seine Ansicht zu Recht oder zu Unrecht besteht, läßt er offen, da ihm zur Überprüfung nicht die Präparate Oberndorfers und Schultzes zur Verfügung standen.

Auf der wissenschaftlichen Tagung anläßlich der Versammlung westdeutscher Pathologen in Bonn im Jahre 1931 geht Sigmund auf das Verhalten des neuromuskulären Apparates bei chronischer Appendizitis und generalisierter Neurofibromatose ein. Dabei weist er auf eigenartige Hypertrophien des neuromuskulären Gewebes in der Mucosa und Submucosa chronisch entzündeter Wurmfortsätze hin. Ganglienzellen, wie im Falle Oberndorfers, sind jedoch nicht gefunden worden.

Abschließend verdient noch ein in neuerer Zeit von Martz angeführter Fall Erwähnung. In den Darlegungen der Verfasserin aus dem Jahre 1934: „Über Neurofibromatose des Sympathicus mit ungewöhnlicher Beteiligung des Rückenmarkes" sind die im Bereich der Appendix vorgefundenen Veränderungen, dem Rahmen dieser Arbeit entsprechend, als verwertbar anzusehen.

Der in ihrer Abhandlung vorgewiesene Wurmfortsatz zeigt eine Länge von 14 cm und ist kleinfingerdick. Im proximalen Teil besitzt er ein normales Lumen. Nach distal nimmt dagegen das Lumen bis zu einer makroskopisch nicht mehr sichtbaren Größe ab.

Mikroskopisch ist die Muscularis durch eine starke Massenzunahme gekennzeichnet. Nervenbündel durchdringen die Subserosa und Muscularis. Bis auf verschwindend kleine Reste fehlt die Muscularis mucosae im Stratum proprium mucosae. Dafür treten stark vergrößerte Ganglienzellen auf, die häufig in Gruppen zusammenliegen. Die beiden Muscularisschichten weisen vor allem derartige Anhäufungen auf; daneben kommen sie auch vereinzelt in der Subserosa vor. Große und kleine Zellsynzytien, wie sie Oberndorfer angibt, lassen sich nicht auffinden. Die Nerven des Mesenteriums weisen keine Veränderungen auf. In der Beurteilung des Falles glaubt die Verfasserin ihn als „einen leichten Fall Oberndor-

fers", also als Ganglioneuromatose ansehen zu dürfen. Hinsichtlich der von ihr als Abkömmlinge der Schwann'schen Zellen gedeuteten Synzytien hält die Verfasserin auch eine Deutung im Sinne der Arbeit Picks für berechtigt.

Überblicken wir zusammenfassend die vorgewiesenen Fälle, so ist festzustellen, daß bis heute nur wenige Fälle von Ganglioneuromen des Wurmfortsatzes vorliegen. Diese geringe Zahl läßt sich damit erklären, daß fast sämtliche Fälle reine Zufallsbefunde bei vorgenommenen Sektionen darstellen. Außerdem scheinen, ganz abgesehen von den Fällen Picks und Schminckes, auch Heine und Martz nicht ganz vorbehaltlos an die Auswertung ihrer Befunde gegangen zu sein. Obgleich doch ihre Angaben im wesentlichen klar und eindeutig für Ganglioneurome sprechen, so tauchen in ihren kritischen Schlußbetrachtungen Ansichten auf, die mehr für Neurinome als für Ganglioneurome Geltung haben können. Zieht man die Fälle Oberndorfers und Schultzes zum Vergleich heran, so dürfen aber doch wohl die Beobachtungen dieser beiden zuletzt genannten Autoren auch als Ganglioneurome angesprochen werden.

Wenn sich von Fall zu Fall Abstufungen zeigen, so ist zu bedenken, daß hinsichtlich ihrer Entstehungszeit nichts von den Geschwülsten ausgesagt werden kann, da die ganglioneuromatösen Veränderungen zu Lebzeiten ihren Trägern nie Beschwerden bereitet haben. Das Schrifttum weist wenigstens nichts derartiges nach. Geringe Abweichungen kommen immer bei krankhaften und pathologischen Veränderungen vor. Auf jeden Fall ist bei der Beurteilung aller ganglioneuromatösen Erscheinungen im Bereich der Appendix der klare und eindeutige Bericht Oberndorfers zum Vergleich heranzuziehen. Differentialdiagnostisch muß jedoch stets das Neurofibrom und Neurinom mit in Erwägung gezogen werden.

Wie bereits eingangs erwähnt, sind Ganglioneurome des Darmkanales bis jetzt nicht im Schrifttum aufgezeichnet. Kurz seien jedoch jene Veränderungen des Darmkanales zusammengefaßt, über die Herxheimer-Roth, Heine, Martz und andere berichten.

Diese Autoren weisen auf Tumoren im Darmkanal hin von Walnußgröße bis zu mikroskopisch kleinsten Knötchen. Der Lage nach betreffen sie vor allem den Plexus myentericus. Das Bindegewebe ist stark vermehrt, und in den Randzonen tritt eine konzentrische Schichtung von neugebildeten Zellen zutage. Ganz auffallend zeigen sich Wucherungen von Elementen, die denen der Schwann'schen Scheide entsprechen. Der Plexus myentericus erscheint durch vermehrtes Bindegewebe verdickt. Bei den größeren Knoten ist eine Zugehörigkeit zum Plexus nicht mehr so leicht feststellbar. Die Anzahl der Ganglienzellen schwankt von Fall zu Fall. Durchweg

liegen sie jedoch außerhalb der Tumoren. Vergleichend mit den Veränderungen im Bereich der Appendix, handelt es sich bei sämtlichen Autoren nur um Neurofibrome. Die Geschwulstbildungen nehmen durchweg ihren Ausgang von den Zellen der Schwann'schen Scheide. Eine starke Vermehrung der Bindegewebselemente ist die weitere Folge dieser nervösen Veränderungen.

Einen weiteren Beitrag zu den angegebenen Fällen möge ein von mir untersuchter Fall darstellen, der bei der Sektion einer 53-jährigen Frau beobachtet wurde.

Krankengeschichte.

Seit etwa 6 Wochen Druckgefühl in der Magengegend, nicht ausgesprochene Schmerzen. Häufiges Aufstoßen, das nicht säuerlich, sondern mehr fade geschmeckt hat. Gewichtsabnahme in den letzten Wochen etwa 6 kg.

Mit Ausnahme einer Knieverletzung, die gut verheilt ist, sind keine früheren Krankheiten bekannt.

Befund: Schlechter Ernährungs- und Kräftezustand. Kachektisch, starke Kyphoskoliose. Es besteht eine Neurofibromatose (v. Recklinghausen). Haut schwach durchblutet, mit schlechtem Turgor, faltig und schlaff.

Organe der Brust ohne Befund.

Extremitäten ohne pathologischen Befund.

Abdomen: Schlaffe Bauchdecken ohne Fettpolster, gering entwickelte Muskulatur, keine Resistenz pathologischer Art tastbar. Leichter Druckschmerz im epigastrischen Raum.

Röntgenbild und Untersuchung des Mageninhaltes bestätigen die Diagnose Magenkarzinom.

Die Patientin wird operiert. Nach wenigen Tagen erfolgt infolge allgemeiner Kreislaufschwäche Exitus.

Sektionsbericht Nr. 708/37.

Die klinische Diagnose lautete:

Magenkarzinom, hintere Gastroenterostomie, Pneumonie, Herzinsuffizienz.

Die anatomische Diagnose ist kurz zusammengefaßt:

Pyloruskarzinom, Bronchopneumonie des rechten Unterlappens, rekurrierende Endocarditis der Mitralis, Mitralstenose, Status nach Gastroenterostomie post., Peritonitis serosa, Neurofibromatosis der Haut, des Darmes, der Appendix?

Die weibliche Leiche weist nur geringe Fettpolster und wenig Muskulatur auf. Am ganzen Körper ist die Haut mit kleinen erbsen- bis kirschgroßen Knoten übersät, die in der Haut selbst sitzen und mit ihr verschieblich sind. Wegen ihrer großen Anzahl läßt sich eine besondere Anordnung nicht feststellen, vor allem nicht im Bereich des gesamten Stammes. Zwischen Schwertfortsatz und Nabel be-

findet sich eine mit Nähten versehene 10 cm große frische Operationsnarbe.

Das Brustfell ist überall glatt und spiegelnd. Anzeichen eines Ergusses liegen nicht vor. Die oberen hinteren Teile beider Lungen sind mit der Thoraxwand strangartig verwachsen; die Verwachsungen lassen sich leicht und stumpf ablösen. Im Herzbeutel befindet sich keine vermehrte Ansammlung von Flüssigkeit.

Die Bauchhöhle enthält ungefähr 500 ccm einer trüben gelben Flüssigkeit. Das Bauchfell ist überall etwas matt. Fibrinauflagerungen lassen sich makroskopisch nicht wahrnehmen. Das Netz ist nach oben verzogen. Die Wand des Jejunums weist an der Nahtstelle mit der hinteren Magenwand einen schmierigen gelblichen Belag auf. Der Wurmfortsatz zeigt in seinem mittleren Teile eine ampullenartige Erweiterung. An der hinteren Fläche ist er gerötet und mit einer Fibrinauflagerung belegt, die sich leicht abstreifen lassen.

Herz: Das Perikard hat überall eine glatte und spiegelnd glänzende Oberfläche. Die Ventrikel und Vorhöfe besitzen normale Weite. Die Muskulatur ist nicht verdickt, dagegen die Mitralis. Ihre Sehnenfäden sind verkürzt und verdickt. Das Ostium atrioventriculare weist links eine Verengerung auf. Auf der Mitralis liegen ganz vereinzelt stecknadelkopfgroße, nicht wegwischbare Wärzchen. Die Muskulatur zeigt eine rotbraune Farbe und im Querschnitt keinerlei fremde Einlagerungen. Die übrigen Klappen sind zart und weisen keine entzündlichen Veränderungen auf, die Herzkranzgefäße sind zart und durchgängig, die Aorta ist glatt und elastisch. Nur im Bereich der Einmündung des Ductus Botalli befindet sich eine markstückgroße, über die Oberfläche etwas erhabene Intimaverdickung mit Verkalkung.

Lungen: Ihre Farbe ist graurosa marmoriert. Auf der Schnittfläche des rechten Unterlappens zeigen sich kleeblattförmige, in der Konsistenz vergrößerte Bezirke. Bei leichtem Druck fließt aus diesen Bezirken eine gelbliche, seröse Flüssigkeit. Die Schnittflächen der übrigen Lappen bieten keine Besonderheiten. Der Saft- und Luftgehalt der Lungen ist normal.

Halsorgane: Die Schleimhäute des Oesophagus, der Trachea und des Kehlkopfes zeigen keine Veränderungen, die Tonsillen sind klein. Im Schilddrüsenlappen befindet sich eine kirschgroße, mit einer gallertartigen Flüssigkeit angefüllte Cyste.

Die Milz ist sehr klein und geschrumpft, ihre Oberfläche grau und gerunzelt.

Die Magenschleimhaut zeigt in ihrer ganzen Ausdehnung eine Verdickung. Der Pylorus weist eine handtellergroße, ulcerierte und mit wallartigen Rändern versehene Bildung auf. Auf ihrer Schnittfläche läßt sich keine Krebsmilch abstreifen. Im Jejunum sitzen ver-

einzelt mohnkern- bis erbsengroße Knoten, die die Schleimhaut vorwölben. Der Wurmfortsatz ist verdickt und sein Lumen spaltförmig. Sämtliche Schichten weisen eine auffallende Breite auf.

Die Leber zeigt eine glatte und spiegelnde Oberfläche. Im Schnitt ist die Lappenzeichnung sehr deutlich. Die Farbe der Leber geht ins gelbliche über. Die extrahepatischen Gallenwege sind zart und durchgängig, die Wand der Gallenblase ist zart.

Pankreas und Nebennieren sind ohne Befund.

Die Nieren lassen sich leicht entkapseln. Ihre Mark-Rindenzeichnung ist deutlich. Eine Verschmälerung der Rinde liegt nicht vor. Die Schleimhäute der abführenden Harnwege haben ein glattes und blasses Aussehen.

Genitale ohne Befund. Eine Sektion der Schädelhöhle ist auf ausdrückliches Verlangen der Angehörigen nicht vorgenommen worden.

Im folgenden sollen die vorgefundenen Veränderungen der Appendix und des Darmkanals in makroskopischer und mikroskopischer Hinsicht besonders gewürdigt werden.

Das untersuchte Material des Wurmfortsatzes und verschiedener Dünndarmknötchen wurde hauptsächlich in Gefrierschnitten mit Hämatoxilin, van Gieson-, Fett-Farbstoffen untersucht. Außerdem wurden Glia- und Markscheidenfärbungen vorgenommen.

Der Wurmfortsatz fällt schon makroskopisch durch eine ungewöhnliche Derbheit und Dicke auf. Verwachsungen mit der Nachbarschaft und Abknickungen oder Einschnürungen sind nicht feststellbar. In den distalen Partien ist der Wurmfortsatz kleinfingerdick, in den proximalen daumendick. Die Veränderungen weisen zuweilen eine Stärke bis zu 18 mm auf. Das Lumen ist spaltförmig und bis in die Spitze durchgängig.

Bei mikroskopischer Betrachtung zeigt sich im Querschnitt eine ungleichmäßige Verdickung, sodaß das Lumen nicht zentral, sondern etwas seitlich liegt. Der dünne, flach ausgezogene Serosaüberzug ist regelmäßig entwickelt und zeigt weder frische Entzündungserscheinungen, noch Reste älterer entzündlicher Prozesse. Die Gefäße der Serosa sind teilweise am Ansatz des Mesenteriolums kräftig entwickelt und ziemlich dickwandig. In der folgenden längsverlaufenden Muskelschicht zeigt sich eine starke Massenzunahme der muskulären Elemente; ihre Kerne erscheinen mitunter etwas groß und hypertropisch. In dieser Muskelzone finden sich teils quer- teils längsverlaufend, ziemlich wahllos verstreut, umschriebene Nervenbündel mit reichlicher Entwicklung der peri- und interneuralen Bindegewebszüge. Die Größe dieser nervösen Elemente schwankt sowohl untereinander beträchtlich, als auch im Verlauf eines einzelnen Nervenstranges. Mitunter ist der Differenzierungsgrad dieser Nervenfasern uneinheitlich, zuweilen kommen aber auch

ganglienzellartige, große Kernfiguren vor. Die folgende Muskelschicht zeigt eine spärlichere Entwicklung. Sie ist dünn ausgezogen, aufgesplittert und von zahlreichen knotigen, schräg ovalen oder quer verlaufenden nervösen Elementen durchsetzt, die zum Teil in Form von Nervenbündeln angeordnet sind und von Bindegewebszügen umgeben und durchzogen werden. Die Anordnung dieser nervösen Elemente erscheint jedoch nirgends geordnet, sondern überall durchaus geschwulstartig. Vielfach läßt sich eine Aufsplitterung und Verteilung von Nervenfaserzügen in Bindegewebszüge hinein feststellen. Besonders in diesen Zonen, aber auch an anderen Stellen finden sich an den Grenzen der bündelig angeordneten Nervenfasern zipflige, mehrkernige Zellen, die histologisch Ganglienzellen entsprechen. Mitunter sind diese Ganglienzellen in Gruppen und kleinen Rosettenformen angeordnet. Die geschwulstmäßige Entwicklung von Nervenfasernelementen, Ganglienzellen und diese durchflechtende Bindegewebszüge erstreckt sich bis in die Schleimhaut, und zwar bis in ihre obersten Grenzen. Vielfach sind diese ganglioneuromartigen Partien nur von einer flach ausgezogenen Zylinderepithelschicht bedeckt. An anderen Stellen finden sich eingeschlossene, ruhende Schleimhautdrüsen, jedoch in ziemlich geringer Anzahl. Ferner sind in dem der Schleimhautzone entsprechenden Gewebe kleine Gruppen von Lymphozyten, offenbar nicht völlig entwickelte lymphatische Elemente anzutreffen.

Der Darmkanal zeigt bei makroskopischer Betrachtung mohnkern- bis linsengroße Knötchen. Die Knötchen liegen vor allem nach dem Peritoneum hin und rufen eine Vorwölbung der Schleimhaut hervor. Dadurch erhalten sie ein mehr subseröses Aussehen.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt fast völlig einen den Veränderungen des Wurmfortsatzes entsprechenden Bau. Es handelt sich um isoliert stehende Knötchen, die durchweg innerhalb der Serosa gelegen sind. Nach dem Darmlumen hin ist die Muscularis vorgebuchtet. Zuweilen sind die submukösen Zonen und Schleimhautzonen an allen Stellen unverändert. Ein Teil der Knötchen ist gegen die Umgebung völlig abgeschlossen und fast kapselartig begrenzt. An anderen Knötchen dagegen durchflechten sich in den Randzonen Geschwulstgewebe und Muskulatur des betreffenden Darmabschnittes. In ähnlicher Weise wie bei der Appendix besteht die Geschwulst selbst aus faszikulären, teils sich innig durchflechtenden Nervenfaserbündeln, sowie aus nach Art des Endo- und Perineuriums angeordneten Bindegewebszügen. Ihre Anordnung ist jedoch in diesen Darmknötchen viel zahlreicher. In den einzelnen Abschnitten lassen sich durchweg in den zentralen Partien ganglienzellähnliche Gebilde feststellen.

Diese in der Appendix und im Darmkanal vorgefundenen Veränderungen können am ehesten mit den Beobachtungen O b e r n-

dorfers verglichen werden. Eine Massenzunahme in den einzelnen Muskelschichten des Wurmfortsatzes läßt sich in fast dem gleichen Maße in beiden Fällen feststellen. Hinsichtlich des feineren Baues dieser tumorartigen Bildung haben aber Oberndorfers Angaben auch für die Knötchen im Darmkanal Gültigkeit. Die nervösen Elemente in der Appendix und in den Knötchen des Darmkanals zeichnen sich durch eine weitgehende Ähnlichkeit mit seinem Fall aus. Allerdings läßt sich nicht mit Sicherheit feststellen, ob die in meinem Fall vorgefundenen etwas längeren Faserzüge mit den von Oberndorfer beschriebenen synzytialen Zügen identisch sind; echte synzytiale Verbände wurden jedenfalls nicht beobachtet. Vielleicht hängt dieses mit dem Differenzierungsgrad der Geschwülste zusammen, der im vorliegenden Falle ein ziemlich hoch ausgereifter war. Das Vorhandensein von Ganglienzellen, ihre Lage zur Nachbarschaft und ihre Gestalt können auch mit seinen Angaben in Einklang gebracht werden, wenn auch hinsichtlich der Anzahl von Ganglienzellen Unterschiede bestehen. Palisadenstellung der Kerne und besonders auffällige Feinfaserigkeit, wie wir sie bei neurinomartigen Veränderungen vorfinden, liegen nicht vor. Nirgends feststellbare Wucherungen von Zellen der Schwann'schen Scheide schließen neurofibromartige Bildungen gleichfalls aus. Zeichen einer abgelaufenen oder augenblicklich bestehenden Entzündung, die an die Entstehung von Amputationsneuromen denken lassen könnten, sind auch nicht feststellbar.

Somit ergibt sich aus diesen tumorartigen Veränderungen, die im gleichen Maße den Wurmfortsatz und die Knötchen des Darmkanals betreffen, eindeutig das Bild einer Ganglioneuromatose.

Zusammenfassung.

Es wird über eine in dieser Ausdehnung bisher nicht beobachtete echte Ganglioneuromatose des Darmkanales berichtet, die sich sowohl am Wurmfortsatz in ganz ausgedehnter Weise, als auch in kleinknotiger Form am Dünndarm an zahlreichen Stellen entwickelt hatte.

Mikroskopische Untersuchungen lassen diese Ganglioneuromatose sowohl genetisch als auch im morphologischen Bild deutlich gegenüber Neurofibromen und Neurinombildungen abgrenzen.

Am Schlusse dieser Arbeit möchte ich Herrn Dozent Dr. Müller für die Überlassung des Themas und seine freundliche Unterstützung bei der Abfassung der Arbeit danken.

Literatur.

Baltisberger: Ein Fall von Rankenneurom im Mesenterium des Dünndarmes. Beitr. path. Anat. 70 (1922).

Heine: Über ungewöhnliche Mißbildungen bei Neurofibromatose. Beitr. path. Anat. 78 (1927).

Herxheimer und Roth: Zum Studium der Recklinghausenschen Neurofibromatose. Beitr. path. Anat. 58 (1914).

Martz: Neurofibromatose des Sympathikus mit ungewöhnlicher Beteiligung des Rückenmarkes, Gehirns und der Hypophyse. Frankf. Ztschr. Path. 46 (1934).

Oberndorfer: Die Gschwülste des Darmes. Henke und Lubarsch, Handb. d. spez. pathol. Anat. IV/3 (1929).

— Ganglioneuromatose und Riesenwuchs der Appendix. Verh. dtsch. path. Ges. 1921, 18. Tag.

Pick: Über Neurofibromatose und partiellen Riesenwuchs. Beitr. path. Anat. 71 (1923).

Scherer: Zur Frage des Zusammenhanges zwischen Neurofibromatose (Recklinghausen) und umschriebenem Riesenwuchs. Virchows Archiv 289 (1933).

— Untersuchungen über den geweblichen Aufbau der Geschwülste des peripheren Nervensystems. Virchows Archiv 292 ((1934).

Schmincke: Diffuse Neurinombildung in der Appendix. Zbl. Path. 33 (1922).

Schultz: Ganglioneuromatose des Wurmfortsatzes. Zbl. Path. 33 (1922).

Sigmund: Das Verhalten des neuromuskulären Apparates bei der chronischen Appendizitis, sowie bei generalisierter Neurofibromatose. Zbl. Path. 54 (1932).

Stalmann: Nerven-, Haut- und Knochenveränderungen bei der Neurofibromatosis Recklinghausen und ihre entstehungsgeschichtlichen Zusammenhänge. Virchows Archiv 289.

Spühler: Über Neurofibromatose des Magens. Frankf. Ztschr. Path. 48 (1935).

Voß: Allgemeine Neurofibromatosis mit sarkomatösem neurogenem Lungentumor. Frankf. Ztschr. Path. 49 (1936).

Verocay: Zur Kenntnis der Neurofibrome. Beitr. path. Anat. 48 (1910).

Handbuch der Neurologie, I. Bd.

Handbuch der Neurologie, IX. Bd.

Lebenslauf.

Am 5. Juli 1911 wurde ich als Sohn des 1926 verstorbenen Amtsgerichtsdirektors Julius Schmitz und seiner Ehefrau Gertrud, geb. Schürenkamp zu Kassel geboren. Nach vierjährigem Besuch der Bürgerschule trat ich Ostern 1922 in die Sexta des Staatl. Wilhelmsgymnasiums zu Kassel ein. Am 3. März 1933 verließ ich das Gymnasium mit dem Zeugnis der Reife. Da ich beabsichtigte, die landwirtschaftliche Laufbahn einzuschlagen, trat ich im Mai 1933 eine Lehrstelle als Eleve an. Aus gesundheitlichen Rücksichten sah ich mich jedoch gezwungen, schon nach kurzer Zeit den Beruf aufzugeben. Im Jahre 1934 diente ich 8 Monate freiwilligen Arbeitsdienst. Am 1. April 1935 schrieb ich mich für das Studium der Zahnheilkunde an der Universität Würzburg ein. Nach 3 Semestern bestand ich an der gleichen Universität im Sommer 1936 das zahnmedizinische Physikum und nach weiteren 4 klinischen Semestern im Herbst 1938 das Staatsexamen.

Würzburg im Januar 1939.

Ehrenwörtliche Erklärung.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich vorliegende Arbeit selbständig angefertigt und nur die darin angeführte Literatur benutzt habe.

Würzburg im Januar 1939.

Hugo Schmitz.